

11210
A. [unclear]



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES

CENTRO MÉDICO LA RAZA

I.M.S.S.

RABDOMIOSARCOMAS EN LA INFANCIA
EXPERIENCIA DE 6 AÑOS.

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
CIRUJANO PEDIATRA

P R E S E N T A :

DR. JOSE REFUGIO MORA FOL

ASESOR DE TESIS: DR. JOAQUIN AZPIROZ CONTRERAS

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D.F.

1982



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	<i>Págs</i>
CAPITULO I	PROLOGO 1
CAPITULO II	ASPECTOS GENERALES 2
	ANTECEDENTES HISTORICOS 3
	FRECUENCIA 5
CAPITULO III	ANATOMIA PATOLOGICA 7
CAPITULO IV	ESTADIFICACION..... 9
	DIAGNOSTICO 10
CAPITULO V	TRATAMIENTO 13
	QUIRURGICO 13
	RADIOTERAPIA 14
	QUIMIOTERAPIA 15
CAPITULO VI	PRONOSTICO 28
CAPITULO VII	MATERIAL Y METODOS 30
CAPITULO VIII	RESULTADOS 35
CAPITULO IX	CONCLUSIONES..... 42
CAPITULO X	BIBLIOGRAFIA 43

PROLOGO.

Es el Sarcoma más común de tejidos blancos en el grupo de edad pediátrica. Excluyendo los tumores del S.N.C. éste es superado en número, sólo por el Neuroblastoma y el tumor de Wilms, su frecuencia varía según las series publicadas, pero en general se puede decir que representa entre el 5 al 15 % de todos los tumores sólidos malignos y del 4 al 8 % de todas las enfermedades malignas (cancer) en niños por debajo de los 15 años.

El Rhabdomyosarcoma ocurre en cualquier localización anatómica del cuerpo donde halla músculo estriado. El sitio más comúnmente afectado según la literatura mundial es la cabeza y el cuello, seguido del sistema urogenital y el periné, extremidades y pared tónica, aún cuando se han reportado también casos en corazón y vías biliares.

En este trabajo nos proponemos revisar los expedientes de todos los niños intervenidos quirúrgicamente por presentar esta variedad de neoplasia en un lapso de 6 años, en el Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico La Raza para obtener estadística propia que se pueda comparar con la anglosajona en los siguientes aspectos: Edad, Sexo, localización del tumor, Tipos Histológicos, Manifestaciones clínicas, Tipo de Cirugía realizada, Protocolos de Químico y Radioterapia utilizados y Sobrevida.

En síntesis el objetivo de este trabajo es mostrar nuestra experiencia institucional y obtener conclusiones útiles para el tratamiento de estos pacientes.

ASPECTOS GENERALES.

En los países industrializados el cáncer en la población pediátrica ocupa el segundo lugar como causa de muerte (1). En la República Mexicana el cáncer ocupa el quinto lugar de mortalidad entre los 5 a los 14 años de edad, según informes de 1974 (2), lo que dió un porciento en ese año de 3.45 con una tasa de mortalidad de 3.59 por 100 000 habitantes.

Esta observación hace necesario que el profesionista que trate estos pacientes esté conciente del manejo y pronóstico actual del paciente pediátrico con cáncer, ya que existen varias entidades dentro de la oncología pediátrica que han sufrido cambios favorables como es el caso del rabdomiosarcoma gracias a los nuevos esquemas terapéuticos investigados.

El Rabdomiosarcoma es el tumor maligno de tejidos blandos más frecuente en el niño, En los Estados Unidos la incidencia es de 4 casos por millón, en menores de 15 años y en el mismo grupo de edad, es la séptima causa de muerte, con un índice de 1.56 por millón por año. Entre los 15 y 19 años ocupa el quinto lugar como causa de muerte con elevación del índice a 2.53 (3).

En nuestro medio es uno de los tumores más frecuentes y hasta hace unos años su pronóstico era muy sombrío.

ANTECEDENTES HISTORICOS.

3

Weber (en 1854) citado por Stout, probablemente fué el primero en reportar un caso de Rabdoniosarcoma de la Lengua en un hombre de 21 años. Ra Rakov (1937) reportó la primera serie grande de Rabdoniosarcomas (4,5,6).

En 1872 Smith reportó un caso de cancer vesical, que más tarde Deming reconsidero y afirmó que se trataba de un rabdoniosarcoma. En México Murphy y cols. reportaron el primer caso nacional en 1975 (7).

En 1911 Mc Farland (8) revisó 102 casos que fueron los primeros estudios publicados sobre sarcoma botroides de vagina. Dugge en 1930 trazó un esquema más o menos completo del proceso patológico(9). Una revisión de la literatura hecha por Huffman (10) hasta el año de 1971, recogió cerca de 150 casos de Sarcoma Botroides de Vagina y Utero en niñas.

SERIES REPORTADAS EN LA LITERATURA POR DIFERENTES AUTORES

	Casos	Año
Guersant	1	1854
Koliosho	3	1889
Keherer	9	1906
Mc Farland	34	1911
Mc Farland	30	1935
Murphy y DuShane	7	1948
Alvarez Zamora	3	1950
Alumada y Cols.	12	1953
Gross	7	1953
Dargeon	6	1960
Total	112	

Hasta antes de la Quimioterapia combinada, Radioterapia y Cirugía, la mortalidad en estos pacientes era cercana al 90 %.

Ritter (11) y Mc Farland (12) citan algunos casos de sarcoma botroides de vagina con supervivencia, pero no dan mayores datos, Mfeer, y Quan (13) reportan un caso con una supervivencia de 19 años, Shackman (14) en 1947 reporta un caso de supervivencia de 10 años y Gross (15) también menciona un caso operado en 1953 y que 13 años más tarde no tenía evidencia de recidiva.

A partir de 1950 cuando se descubrió la relativa radiosensibilidad del rabdomiosarcoma, se agregó la radioterapia como complemento de la Cirugía (16).

En 1959 Deringo, Fabers y Madlock (17) observaron el sinergismo existente entre la Actinomicina D y la Radioterapia; pero fué hasta 1961 en que Pinrel y Pinchen (18) sugirieron el tratamiento multidisciplinario de Cirugía, Radio y Quimioterapia. A partir de entonces mejoró notablemente la sobrevivencia de pacientes con estos tumores.

En 1972 viendo la necesidad de unificar criterios tanto en la clasificación como en el tratamiento de este tipo de tumoración, se fundó en Estados Unidos el Intergroup para el estudio del Rabdomiosarcoma (RS 119) que integran grupos de investigación e instituciones interesadas en esta entidad patológica, y están combinando esfuerzos en una investigación multidisciplinaria que contestará a corto plazo algunas de las preguntas que se hacen en relación con el tratamiento del padecimiento.

Es el tumor maligno más frecuente de tejidos blandos en la edad pediátrica. En general se puede afirmar que representa entre el 5 al 15 % de todos los tumores sólidos, y del 4 al 8 % de todas las neoplasias malignas en niños por debajo de los 15 años (20,21 y 22)

Es uno de los seis tumores más frecuentes en pediatría, Entre 1000 niños con enfermedad neoplásica vistos en el M.D. Anderson Hospital entre 1946 - 66, hubo 78 niños (8%) con rhabdiosarcoma. En sus series constituyó el 13 % de los 579 niños con tumores sólidos malignos. (23).

Sexo: La frecuencia reportada en ambos sexos varía notablemente de una serie a otra, pero es más o menos similar en ambos. El sarcoma botroides es más común en niñas. En la serie más grande reportada hasta el momento que es la IRS se observó un predominio del sexo masculino en el 57% (24).

Edad: Ocurre en todas las edades, la frecuencia máxima ocurre de los 2 a los 6 años de vida, en el reportaje preliminar de IRS (24) se observó que la mayor tasa de entrada ocurrió de los 0 a los 6 años de edad, y también se observó que existe una significativa interrelación entre edad y estadio clínico; así pues los pacientes por debajo de 2 años de edad se agruparon en su mayoría en los estadios clínicos I y II; Y los de 11 a 15 años en los estadios III y IV.

Localización: El sitio de localización más común de la lesión primaria según la literatura anglosajona es la cabeza y el cuello(25,26); 64% de los pacientes vistos en el M.D.A.H., 50 % de los vistos en la Clínica Mayo y en los reportes más recientes de IRS constituyen el 36% y la mayoría no son resecables (24). Las lesiones de la orbita comprenden un 7 % de ese 36 % (Otra referencia (27) nos dice que los tumores de cabeza y cuello constituyen aproximadamente la mitad de todos los tumores sólidos referidos a los centros pediátricos oncológicos, siendo los diag

nósticos más frecuentes el de Linfoma de Hodgkin y no Hodgkin, seguidos muy de cerca por el rabdomiosarcoma). Algunos reportes dan como el sitio si guiente en frecuencia el tracto genitourinario y el area perineal, sin embargo el reporte del IRS tiene a las extremidades con un 23 % y a la región genitourinaria con un 18% en tercer lugar.

ANATOMIA PATOLOGICA.

Tipo Embrionario: Las células básicas son largas, delgadas, fusiformes y con núcleos bipolares, hay un núcleo central simple con citoplasma eosinófilo abundante. Muchas de esas células no contienen estriaciones en cruz. se ven numerosas figuras mitóticas. (23).

El embrionario proviene de los rhabdomyoblastos, cuya apariencia microscópica se asemeja a las células embrionarias del músculo estriado y frecuentemente se confunde con otras entidades, tales como el linfoma maligno, neuroblastoma, retinoblastoma, melanoma anelástico, fibrosarcoma, mixosarcoma y otras. El tipo botroides es histopatológicamente idéntico al embrionario y es llamado así por su apariencia en "racimo de uva".

El sarcoma botroides es un rhabdomyosarcoma embrionario poliploide que se desarrolla debajo de la mucosa, la localización más común es la vagina, pero otras áreas incluyen vejiga urinaria, el árbol biliar, la laringe, el oído medio y la nasofaringe. Frecuentemente se presenta abundante estroma y vasos sanguíneos dilatados pudiéndose confundir con un mixoma o hemangioma en las biopsias. Microscópicamente consta esta neoplasia de dos -- capas principales, la cubierta epitelial y el tejido tumoral propiamente. El epitelio vaginal de revestimiento, de espesor variable ofrece las características habituales del epitelio poliestratificado mucoso, donde el epitelio ofrece varios estratos y las fases de división celular en las capas profundas. Las proliferaciones epiteliales profundas, que crecen en largas y delgadas trabéculas y dividen parcialmente la masa tumoral, han motivado las interpretaciones de pólipos mucosos, papilomas y fibroepiteliomas, o de granulomas infecciosos cuando se apegó la reacción inflamatoria secundaria. En el tejido neoplásico propiamente dicho, se encuentra la capa subepitelial, considerada como de células mesenquimatosas in-

diferenciarlas, en las que se identifican células redondas, fusiformes y algunas gigantes. Las mitosis son escasas y la división directa parece ser más frecuente. Las impregnaciones argentícas dejan ver las estructuras filamentosas del Citoplasma, las que se transforman en finísimas estriaciones longitudinales: esta diferenciación morfológica del citoplasma ha permitido identificar estos elementos neoplásicos como células musculares estriadas en sus fases más primitivas. En las partes más profundas del tejido neoplásico, la morfología celular es más abigarrada, predominan las células fusiformes, aisladas o en fascículos, con miofibrillas longitudinales a ambos lados de los núcleos y a veces son con estriaciones claramente transversales. Los vasos sanguíneos y linfáticos son abundantes, se distribuyen difusamente en el tejido neoplásico y se encuentran rodeadas por amplias redes de colágena y reticulina sin fibras elásticas (28).

Rhabdiosarcoma alveolar: este tumor usualmente es más firme y menos vascular que el tipo embrionario. Su nombre deriva del patrón alveolar producido por la tendencia celular a formar septos de tejido conectivo lamelares. Las células predominantemente son poliédricas y se tienen eosinófilas en su citoplasma, que ocasionalmente es vacuolado. Algunas de las células contienen gránulos de glucosamina y generalmente se observan escoriaciones en cruz, células en cruz. Células grandes multinucleadas se observan en los tabiques alveolares, mientras las células en forma de paqueta se encuentran en el interior de los alveolos. La base celular es más variable en el tipo alveolar de todos los casos y morfológica en las extremidades. (22)

Rhabdiosarcoma Pleomorfo: esta variedad es más en la parte más aneica. Factos de estas tumores muestran heterogeneidad extrema y morfológica, cuando están constituidos por células fusiformes coloreadas en violeta y otros tipos de células celulares con o sin centros nucleares. Las pleomorfías las limitadas u las escoriaciones en cruz se observan frecuentemente, las células grandes multinucleadas, las células en paqueta y las células estrías en cruz - se ven. Estos tumores tienen muchos puntos, características más semejante a los los casos reportados en la literatura antigua, ocurre casi exclusivamente en los adultos, predominantemente en las extremidades, especialmente en el muslo. - Debe hacerse diagnóstico diferencial microscópicamente con *Liposarcoma* - *Fibrosarcoma pleomorfo maligno*. Su característica principal son las escoriaciones en cruz en algunas células tumorales. (23)

ESTADIFICACION.

Para la Clasificación adecuada por estadios de estos pacientes, se utilizó la propuesta por " Intergrupo para el estudio de Rabdomiosarcoma" IRS (24).

ESTADIO I: Enfermedad Localizada y resecaada por completo (no están afectados los ganglios regionales).

A) Confinada al músculo o al órgano de origen

B) Infección por contiguidad: Infiltración fuera del músculo o del órgano de origen, como ocurre en planos aponeuróticos.

ESTADIO II A) Tumor macroscópicamente resecaado, pero con residual microscópico (ganglios negativos).

B) Enfermedad regional resecaada por completo (todo el tumor completamente resecaado, sin evidencia de residual microscópico, desconociéndose afección ganglionar o extensión del tumor en órganos adyacentes).

C) Enfermedad regional con ganglios afectados, macroscópicamente resecaada, pero con evidencia de enfermedad microscópica.

ESTADIO III Resección incompleta o Biopsia con enfermedad residual macroscópica.

ESTADIO IV Enfermedad Metastásica ya existente desde el principio

El factor pronóstico de mayor significación es el Estadio al momento del diagnóstico (29).

De los 308 pacientes reportados por el IRS, 16 % se agruparon en el Estadio I, 28% en el Estadio II, 36% en el Estadio III y 20% en el Estadio IV.

El estudio de los Rabdomiosarcomas es complicado ya que se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo donde haya musculo estriado. Debido a lo anterior la sintomatologia y signologia variara de acuerdo al sitio de presentación. Generalmente el hecho que hara evidente el diagnostico es la presencia de una masa tumoral.

SINTOMAS Y SIGNOS MAS FRECUENTES EN RELACION A LA LOCALIZACION
DEL TUMOR

<u>Localización</u>	<u>Sintomas y Signos</u>
<i>Cabeza y Cuello</i>	<i>Tumor</i> <i>Obstrucción respiratoria alta</i> <i>Dolor regional</i> <i>Edematosos regionales</i> <i>Exoftalmos</i> <i>Epistaxis</i> <i>Hipertermia</i> <i>Parálisis de nervios craneales</i> <i>Rinorrea</i> <i>Antecedente de traumatismo.</i>
<i>Región Genitourinaria</i>	<i>Tumor</i> <i>Disuria</i> <i>Retención urinaria</i> <i>Sangrado genital</i> <i>Dolor regional</i> <i>Constipacion</i> <i>Ureteropielectasia</i>

11

SINTOMAS Y SIGNOS MAS FRECUENTES EN RELACION A LA LOCALIZACION
DEL TUMOR

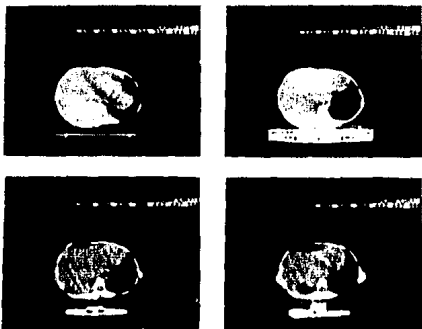
<u>Localización</u>	<u>Sintomas y Signos</u>
Extremidades	Tumor Linfedema Red venosa colateral Dolor Aderopatias
Pared Toracica	Tumor Dolor regional Antecedente de trauma. Derrame pleural

Los estudios que se realizan varían de acuerdo a la localización de la neoplasia, pero en gral. el protocolo de estudio que seguimos es el siguiente:

- a).- Historia clínica completa
- b).- Exploración física cuidadosa con atención a las áreas linfoportadoras.
- c).- Exámenes de laboratorio de rutina: B.H., urea, creatinina, ac.-urico, pruebas funcionales hepáticas.
- d).- Biopsia de médula ósea
- e).- Rx de Craneo, Rx de Torax, Urografía excretora, Cistograma miccional, Venocavografía, Colon por enema
- f).- Serie ósea metastásica, Serie esofagoduodenal o tránsito intestinal.
- g).- En casos especiales: Angiografía carotídea, Pneumoencefalografía T.A.C.



*Cistograma miccional donde se observa rechazo-
zamiento de la vejiga a la derecha .
(Tumoración de muslo izq. con infiltración a
pelvis : Fosa ilíaca izquierda)*



*Tomografía axial Computarizada (TAC)
Se observa una gran tumoración intratorácica derecha
con rechazamiento del mediastino a la izquierda
(Tumoración de Hemitórax derecho).*

TRATAMIENTO.

Las principales modalidades del tratamiento de esta neoplasia comprenden Cirugía, Quimioterapia y Radioterapia.

Las tendencias de tratamiento se pueden considerar que han pasado por 3 etapas: antes de 1950 el tratamiento era muy conservador; resección parcial y Radioterapia. Entre 1950 y 67 la conducta fué opuesta: Cirugía - muy radical con quimioterapia y radioterapia, Desde 1967 se ha adoptado una situación intermedia, recomendándose cirugía razonable, sin ser tan mutilante, excindiéndose ampliamente el tumor, Radioterapia Cobalto 60 de 2 a 4 mil Rads en 3 a 4 semanas y quimioterapia en series repetidas con varias drogas (3 ó 4) (30).

El tratamiento ha sido particularmente complejo a causa de varios factores, que incluyen variedad de tipos histológicos, diversos sitios primarios posibles, Desarrollo rápido de metástasis y experiencia anterior con buenos resultados a largo plazo, poco frecuentes cuando se utilizaban solamente cirugía y radioterapia.

Hasta la mitad de la década de 1960, menos del 50% de los niños con sarcoma operables de tejidos blandos sobrevivieron a largo plazo, y los niños con enfermedad metastásica inoperable no sobrevivieron ni a corto plazo.

CIRUGIA.

Existe la idea de que el tratamiento óptimo del tumor en los niños es la excisión total, sin embargo, el tratamiento auxiliar con las otras medidas permite en la mayoría de los casos la preservación de la función, que en otros casos sería mutilante. El control del tumor residual microscópico puede lograrse actualmente por medio de quimioterapia (QT) en la mayoría de los casos. La coordinación del manejo con cirugía, quimioterapia y radioterapia ha disminuido la necesidad de procedimientos quirúrgicos -

radicales. Las tendencias actuales de tratamiento implican lo siguiente:

- 1) La amputación de miembros está raramente indicada,
- 2) La radioterapia primaria para tumores orbitales puede evitar la exenteración y salvar el ojo.
- 3) Pueden abandonarse las operaciones mutilantes para tumores de cabeza y cuello.
- 4) Generalmente no está indicada la excisión de ganglios regionales linfáticos.
- 5) Los tumores primarios de vejiga y próstata pueden manejarse habitualmente con exenteración anterior. (29).

Cuando se ha extirpado el tumor mediante cirugía es de mucha utilidad saber si los límites quirúrgicos quedaron completamente libres de enfermedad microscópica. En continuación es posible ya pensar en omitir la radioterapia y en utilizar sólo quimioterapia para erradicar las micrometástasis ocultas. Los resultados preliminares del IRS revelan que no hay diferencia estadística significativa en pacientes que recibieron radioterapia y los que no la recibieron en el Estadio I.

RADIOTERAPIA.

Antes se consideraba en general que la radioterapia no era eficaz, particularmente en los sarcomas de tejidos blandos. En los últimos años la utilización de dosis más altas de radiación con equipo de supervoltaje ha establecido con claridad los valores de este tratamiento en el control local de muchos tumores de tejidos blandos. A menudo han sido eficaces las dosis de 5000 a 6000 Rads para lograr el control local aplicadas en un plazo de 5 a 6 semanas (31). Además, la administración simultánea o subsecuente de agentes quimioterapéuticos, entre ellos sustancias que producen cierta potencialización de las radiaciones como la Actinomicina D, y la Adriamicina.

Los objetivos de la radioterapia consisten en erradicar el tumor residual localizado, ya sea macroscópico o microscópico, o ayudar a retraer el tumor con objeto de proporcionar un campo quirúrgico más accesible.

Los factores limitantes principales son dos: El efecto de la radiación en los tejidos normales en crecimiento y referentes al tumor, tanto a corto como a largo plazo. Cuanto más pequeño el niño, más sensibles serán sus tejidos normales a la radioterapia. En particular cuando el campo de radiación incluye pulmón, hígado, riñón, corazón y mediastino o hueso.

Un segundo factor en la decisión para usar radioterapia es la supervivenciopotencial esperada del paciente y el posible peligro de inducción subsecuente de tumores malignos. Un estudio reciente de 414 pacientes sobrevivientes a largo plazo con cáncer en la infancia, estimó que a 20 años las probabilidades acumuladas de un segundo cáncer en pacientes que recibieron radiaciones es del 17%. También hay evidencia de presencia de una segunda neoplasia maligna en pacientes que han recibido quimioterapia (32) (Se reporta un caso que desarrolló leucemia agranulocítica aguda después de haber sido previamente tratado por un rabdoiosarcoma alveolar).

Un reporte reciente del IRS-1 sugiere que la radiación a ganglios regionales en rabdoiosarcoma del tracto genitourinario no es indispensable y recomiendan que la dosis total administrada no exceda de los 3 500 Rads en 4 semanas enfermedad residual conocida incluyendo regiones con ganglios linfáticos positivos (33).

QUIMIOTERAPIA.

Los cuatro fármacos que han tenido los efectos más importantes contra los sarcomas de tejidos blandos son Vincristina, Actinomicina D, Ciclofosfarida y irribianicina. Las combinaciones más efectivas han incluido Vincristina y Actinomicina D., y éstas dos, más Ciclofosfarida (VAC 1), y el uso de los cuatro medicamentos de manera sucesiva. (34 y 35).

En nuestro servicio según el estadio clínico de la enfermedad se siguen los siguientes esquemas de quimioterapia combinada.

E I y II

AVD: Actinomicina D 15 mcg x Kg x día x 5 días, iniciándose el día de la intervención quirúrgica y posteriormente cada 3 meses hasta completar dos años. (dosis máxima de 500 mcgs)

Los reportes preliminares del IRS según estadio clínico y tipo de tratamiento muestran lo siguiente; Para el estadio I tratado con VAC por dos años de sobrevida del 92 al 96 % con una media de 72 semanas. Para el estadio II no se encontró diferencia significativa entre los que recibieron quimioterapia con VAC por dos años y los que recibieron VA por un año, ambos grupos tienen una sobrevida de 85 % con una media de 45 semanas. Para el estadio III 61 % de los pacientes se encuentran vivos con una media de 41 a 44 semanas de supervivencia y en el grupo IV 50 % de los pacientes se encuentran vivos con una media de supervivencia también de 41 a 44 semanas. En estos dos últimos estadios no se observó diferencia en los resultados del tratamiento con VAC más ADR, y simplemente VAC.

Todos los pacientes con estadio II, III y IV recibieron QT post operatoria, la mitad de los pacientes del grupo I recibieron radioterapia y la otra mitad no y no se observaron diferencias significativas en el resultado.

Las conclusiones preliminares del IRS son las siguientes: En el estadio I el tratamiento deberá ser Cirugía (Excisión completa) más VAC sin radioterapia ya que en el grupo comparativo al cual se agregó radioterapia no se incluyó un índice más elevado de respuesta que en el grupo sin esta modalidad. En el estadio II no hubo diferencia entre un año con VA y dos años con VAC; en este estudio todos los pacientes recibieron radioterapia en los estadios III y IV el aporte más importante es la observación de que en la enfermedad avanzada al agregar Adriamicina al VAC no resulta en una mejor respuesta que cuando solo se utiliza VAC por dos años también en estos estadios todos los pacientes recibieron radioterapia. (24)

TRATAMIENTO DE SOSTEN:

A causa de los efectos colaterales de la QT y RT se requieren medidas de sosten tales como: transfusión de paquete globular (eritrocitos) en caso de anemia por depresión medular, Transfusiones de concentrados plaquetarios en caso de trombocitopenia grave (menos de 20 000 plaquetas),

con objeto de tratar los problemas hemorrágicos, En caso de Neutropenia grave y para ayudar en el tratamiento de la septicemia y la infección localizada se dispone de transfusiones de granulocitos (36).

La nutrición parenteral total es también un medio eficaz de mantenimiento de los pacientes durante el tratamiento intensivo.

La fisioterapia durante las radiaciones o después de las mismas es de utilidad cuando la zona de tratamiento primario abarca una extremidad, la cadera o la columna vertebral.

La consulta dental es una parte vital del tratamiento cuando nasofaringe o bucofaringe están dentro del campo de las radiaciones.

Apoyo Psicosocial: A menudo se necesita ayuda de las trabajadoras sociales y otros miembros del equipo de salud para cada uno de los pacientes con objeto de sostener a éstos y a sus familiares durante los graves problemas y las manifestaciones tóxicas del programa de tratamiento (37).

Los efectos Tóxicos de cada uno de los cuatro agentes quimioterapéuticos usados son los siguientes:

Vincristina: Causa depresión de la médula ósea, aunque no de manera muy importante, causa frecuentemente estreñimiento severo, pérdida de peso y neurotoxicidad periférica, más frecuente en adolescentes que en niños pequeños. Puede ocurrir ileo adinámico con obstrucción acompañante secundaria a impacción fecal por excremento espeso.

Actinomicina D. Puede producir supresión de granulocitos y plaquetas, potencializa de manera notable los efectos de la radioterapia cuando se administra inmediatamente después de terminar un ciclo de radioterapia.

Ciclofosfanida: Cuando se administra junto con VCR y AAD produce supresión temporal de los neutrófilos que puede llegar a cero. La cistitis hemorrágica secundaria al tratamiento con CF, es un problema importante, sobre todo con las dosis repetidas. La radiación de vejiga urinaria que administra junto con ciclofosfanida puede agravar este problema.

ndrianicina: También produce depresión importante de la médula osea, puede potencializar el efecto de las radiaciones y producir un fenómeno de rebote semejante al producido por la AHD, cuando la radioterapia abarca el corazón, puede ocurrir cardiotoxicidad inducida por ADR a una dosis total baja.

Cada uno de los medicamentos produce náusea, vómito, alopecia y quemadura química por extravasación.

Se anexan los formatos que manejan en el servicio para el control de estos pacientes.

ANEXO I

DIAGNOSTICO: _____

NOMBRE: _____ CEDULA: _____

ANTECEDENTES:

Fecha de nacimiento: _____

Domicilio: _____

Factores ambientales:

 sí no Exposición a radiación; Contorno: _____
 Tiempo: _____

 sí no Contacto con agentes químicos:
 directo indirecto

Tipo: _____

Ingestión de drogas:

 conteniendo radiocáscopos. inmunosupresores cloranfenicol melfalan otros: _____
 sí no Drogas cancerígenas durante la vida fetal:
 estilbestrol
 otros: _____

Patológicos:

Enfermedades virales padecidas (mencionar edades): _____

 sí no Malformaciones congénitas concomitantes:
 síndrome de Down
 síndrome de Facchi
 anidria congénita
 alifoplasia tímica congénita
 hemihipertrofia congénita
 síndrome de Wiskott-Aldrich
 otros: _____

Familiares:

Padre: Edad _____; Ocupación: _____

Madre: Edad _____; Ocupación: _____

 sí no Neoplásicas: Parentesco: _____
 Tipo: _____

Otras: _____

CUADRO CLINICO:

Edad actual: _____ Sexo: _____

Padecimiento actual. Tiempo y forma de inicio: _____

 sí no Pérdida de peso. Tiempo: _____
 Corticio: _____

 sí no Dolor. Características: _____

 sí no Hipertermia. Características: _____

OTROS. Especificando tiempo de inicio y características _____

EXPLORACION:

Peso: _____ cmg. Talla: _____ cmg. T.A. _____ FC: _____

FR: _____ TCC: _____

Apariencia general: _____

Cabeza: _____

Tórax: _____

Abdomen: _____

Extremidades: _____

Nervioso: _____

Linfático: _____

Genitales: _____

ESTUDIOS HEPATOLÓGICOS: Incluyendo fichas: _____

ESTUDIOS BIOCQUÍMICOS: _____

CARIOTIPO: _____

ESTUDIOS RADIOLOGICOS: _____

OPERACION EFECTUADA: _____

ANATOMIA PATOLÓGICA. Número: _____ Descripción: _____

ESTADIO CLINOPATOLÓGICO: _____

PLAN DE TRATAMIENTO: _____

ANEXO 2
 HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO "LA RAZA"
 GRUPO DE DETECCION Y CONTROL DE TUMORES
 LISTA QUIRURGICA DE CONFIRMACION

NOMBRE: _____ CEDULA: _____

DIAGNOSTICO: _____ CIRUJANO: _____

FECHA DE OPERACION: _____

SITIO DEL TUMOR:

- | | |
|---|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Cervical | <input type="checkbox"/> Derecho |
| <input type="checkbox"/> Mediastinal | <input type="checkbox"/> Izquierdo |
| <input type="checkbox"/> Retroperitoneal | <input type="checkbox"/> Bilateral |
| <input type="checkbox"/> Abdominal | |
| <input type="checkbox"/> Pélvico | |
| <input type="checkbox"/> Otros. Mencionarlo | |

IMPRESION MACROSCOPICA DE LA CAPSULA:

- | | |
|-------------------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> Intacta | <input type="checkbox"/> Biopsiada |
| <input type="checkbox"/> Infiltrada | <input type="checkbox"/> Ruptura previa |
| <input type="checkbox"/> Penetrada | <input type="checkbox"/> Ruptura en acto operatorio |

EN CASO DE RUPTURA O DISEMINACION OPERATORIA:

- Ruptura con diseminación limitada al sitio operatorio
 Ruptura con diseminación masiva a la cavidad

EXTENSION LOCAL:

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> No hay evidencia de extensión | <input type="checkbox"/> Colon |
| <input type="checkbox"/> Lado contralateral | <input type="checkbox"/> Hígado |
| <input type="checkbox"/> Implantes peritoneales | <input type="checkbox"/> Bazo |
| <input type="checkbox"/> Grasa peritoneal | <input type="checkbox"/> Suprarrenal |
| <input type="checkbox"/> Vena del pedículo. Pared o lux | <input type="checkbox"/> Músculo psoas |
| <input type="checkbox"/> Vena cava inferior | <input type="checkbox"/> Uretero |
| <input type="checkbox"/> Ganglios perihiliares | <input type="checkbox"/> Otra área. Mencionarla |
| <input type="checkbox"/> Ganglios periaórticos | |

RESECCION DE GANGLIOS:

- Se quitaron ganglios perihiliares
 Se quitaron ganglios periaórticos

OBSERVACIONES:

- si no Vena del pedículo ligada al inicio
 si no Biopsias adicionales. Mencionar mitosis
 si no Ascitis. Cantidad y características: _____

Otras: _____

Cortes histológicos sugeridos mínimos: 3 cortes de varias regiones del tumor; un corte de la cápsula externa en su parte más adelgazada; 2 - cortes de los límites quirúrgicos de la resección; un corte transversal de la vena del pedículo; un corte de cada ganglio linfático.

En caso del riñón, cortes a nivel de hilio, médula, corteza, sistema - pielocalicial y de uretero.

Al reverso hacer diagrama del órgano o tumor; señalando los sitios de los cortes.

HOJA DE CONFIRMACION PATOLOGICA

NOMBRE: _____ CEDULA: _____
 DIAGNOSTICO: _____ Estudio No. _____
 FECHA DE OPERACION: _____
 NOMBRE DEL PATOLOGO: _____ FECHA DEL ESTUDIO _____

DATOS DE LA RESECCION:

- () Completo (Tumor local reseccionado integral)
 () Incompleto (Tumor macroscópicamente residual)

Peso de la pieza _____ grs. Diámetro mayor: _____ cms.

Localización: _____

IMPRESION MACROSCOPICA:

Cápsula Externa:

- () Intacta () Biopsiada () Rota

Vena del pedículo:

- () Con trombo tumoral () Sin trombo tumoral
 () Vena no identificable () Inseguridad

EVALUACION MICROSCOPICA:

Cápsula:

- () Penetrada, rota, biopsiada.
 () Infiltrada por el tumor; pero no atravesada.
 () Intacta, no infiltrada
 () Inseguridad

Vasos:

- () Trombos tumorales en vasos linfáticos
 () Trombos en vasos sanguíneos
 () Trombos en vasos sanguíneos de tejido adyacente al tumor.
 () Sin trombos tumorales

Vasos de pedículo:

- () Tumor en la luz.
 () Sin tumor
 () Inseguridad

Ganglios linfáticos.

- | | | | |
|------------------------------|-------------------|--------------|--------------|
| Hilares | () No examinados | () Positivo | () Negativo |
| Periaórticos ipsilaterales | () No examinados | () Positivo | () Negativo |
| Periaórticos contralaterales | () No examinados | () Positivo | () Negativo |
| Iliacos | () No examinados | () Positivo | () Negativo |
| Mesentéricos | () No examinados | () Positivo | () Negativo |
| Otros áreas | () No examinados | () Positivo | () Negativo |

ANEXO 4

NOMBRE: _____ CEDULA: _____

DIAGNOSTICO: _____ SEXO: _____ EDAD: _____

FECHA DE OPERACION: _____

RADIOTERAPEUTA: _____

FACTORES TECNICOS:

TIPO DE RADIOTERAPIA USADA: _____

ESPECIFICACION DE CAMPOS.

REGION TRATADA: _____

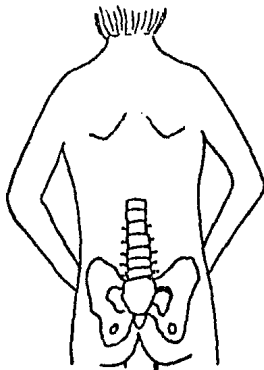
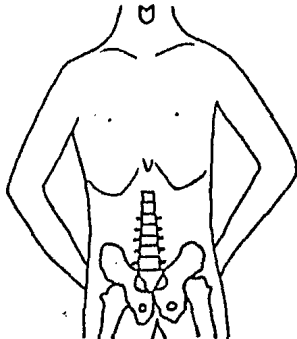
ANTERIOR	TAMAÑO DEL CAMPO	GROSOR DEL CAMPO	PROFUNDIDAD DEL CAMPO	DOSIS TOTALES	DOSIS TUMOR TOTAL
				EJE MAXIMO	

ANTERIOR _____ cms _____ cms _____ cms.

POSTERIOR: _____ cms _____ cms _____ cms.

SEÑALE Y ESPECIFIQUE LA PROTECCION DE ALGUNA FORCION DEL CUERPO: _____

SEÑALE LA FORMA DE LAS AREAS RADIADAS PRECISANDO EL NUMERO DE CUERPOS VERTEBRALES Y LIMITES ANATOMICOS:



SUMARIO DE RADIOTERAPIA:

DOSIS TUMOR DIARIA

DOSIS TUMOR TOTAL AL PLANO MEDIO

DOSIS TUMOR TOTAL A OTRA PROFUNDIDAD

NUMERO DE DIAS DE TRATAMIENTO

NUMERO DE DIAS TOTALES

FECHAS DE TRATAMIENTO

SI EL TRATAMIENTO SE INTERRUMPIO SEÑALE LA FECHA Y LA CAUSA:

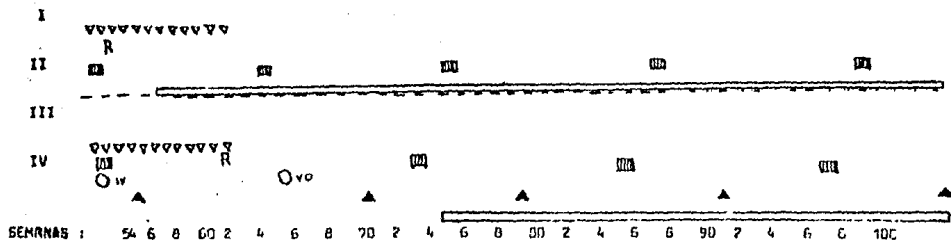
AREA I

AREA II

_____	_____
_____	_____
_____	_____
De _____ a _____	De _____ a _____

■ CONTROL DE RABDOMIOSARCOMA
(A DOS AÑOS)

SEMANAS: 0 2 4 6 8 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32 34 36 38 40 42 44 46 48 50 52



▼ Vincristina : 2 mg/M 2 SC IV (dosis máxima única 2 mg)

□ Cyclofosfemida: 2.5 mg/kg día PD

▤ Actinomicina D: 15 mg/kg/día IV (dosis máxima simple 0.5 mg) por 5 días

○ Cyclofosfemida: 10 mg/kg/día, por 7 días

▲ Adriamicina: 60 mg/m² IV.

R: Radioterapia.

RABDOMIOSARCOMA:
(ESTADIOS I y II)

27

AMD: 15 mgs x Kg x día x 5 días.

1a					
3er					
6/12					
9/12					
12/12					
15/12					
18/12					
21/12					
24/12					

VCR 2 mgs /M/ IV (dosis máxima 2 mgs) D.U.

1a sem	
2a sem	
3a "	
4a "	
5a "	
6a "	
7a "	
8a "	
9a "	
10a "	
11a "	
12 a S.	

CF: 2.5mg x Kg x día VO

A partir de la 6ta semana durante 2 años, (segun depression medular)

(ESTADIOS III y IV)

Agregar: CILOFOSEANIL: (1a semana) 10 mgs x Kg IV por 7 dias.
(14a semana) 10 mgs x Kg VO por 7 dias.

ESTADIO IV:

ESQUEMAS ANTERIORES MAS:

100 60 mgs /M2 SC IV -o 2 mgs KG x día. D.U.

9a sem:	
18a sem:	
28a sem:	
40a sem:	
52a sem:	
64a sem:	

PROMOSTICO.

El Pronóstico se basa en varios factores, hasta el momento el más de terminante es el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico. (29) También influyen el sitio de localización de la enfermedad, el tipo histológico, la edad y el tipo de cirugía realizada (37).

En general todos los reportes coinciden en que el pronóstico es mejor mientras más localizada esté la enfermedad. Se reporta una sobrevida de más del 90 % en estadio I, más del 80 % en estadio II, más del 60 % en estadio III, y 50 % en estadio IV (24)

Sitio: La localización anatómica del primario tiene una influencia definitiva en la sobrevida. Sutow afirma que los de mejor pronóstico son los de órbita, ya que se diagnostican más tempranamente (24). En general se ha visto que los tumores de cabeza y cuello son de mejor pronóstico que los de extremidades.

Tipo histológico: El de mejor pronóstico es el botroides y el de peor pronóstico el alveolar ya que es más invasivo y metastatiza más tempranamente a pulmón, médula ósea o hueso. El embrionario es de pronóstico intermedio.

Edad: En la serie más grande de pacientes estudiados se observó que hay una relación significativa entre la edad y el estadio de la enfermedad agrupandose la mayoría de los pacientes menores de 2 años en estadios iniciales y los pacientes de 11 a 15 años en estadios avanzados. Por otra parte Sutow menciona que los pacientes menores de 7 años de una serie del H.M.D. Anderson tienen una tasa de supervivencia significativamente mejor que los mayores de 7 años.

También hay una relación directa entre la supervivencia y el tipo de cirugía realizada siendo naturalmente mejor el pronóstico cuando no se deja tumoración residual. (37)

TABLA DE DATOS DE PACIENTES

Caso No	Edad Sexo	Sitio Primario	Variación Histológica	Estadio	Cirugía	RT	QT	Estado	Recidiva MTS
1.-	18 m M	Región glútea	Alveolar	IV	Exisión Tumoral	No	VHC ADR	Muerto	pulmon
2.-	10 m M	Región Prostatovesical	Embriionario	III	Prostatoctomía, Vejiga Iteal	No	VHC	Muerto	Sepsis No MTS
3.-	6 a M	Vejiga Urinaria	Embriionario	II	Cistectomía Vejiga Iteal	5000 R	VHC	Vivo a > 2 a	No
4.-	14 m F	Vagina y Vejiga	Botrioides	I	Histerocolpocistectomía y V.J.	No	VHC	Vivo a > 2 a	No
5.-	5 a F	Vejiga	No Clasificado	III	Cistectomía y Vejiga Iteal	5000 R	VHC	Vivo a > 2 a	No
6.-	2 a M	Paratesticular	Embriionario	I	Orquiectomía y Linfadenectomía	No	VHC	Muerto	Sepsis No MTS
7.-	14 m M	Brazo Dex.	Alveolar	II	Exisión tumoral	si	VHC	Muerto	MTS +
8.-	14 a M	Paracardial	NO Clasificado	II	Exisión tumoral	2750 nuda	VHC	Vivo a > 2 a	No
9.-	6 a F	Vagina	Botrioides	II	Histerocolpocistectomía y V.J.	3360 nuda	VHC	Vivo a > 2 a	No
10.-	10 m M	Paladar	Embriionario	III	Biopsia	No	VHC	Muerto	Sepsis No MTS
11.-	14 a M	Musto 139.	Alveolar	IV	Biopsia	2250 nuda	VHC ADR	Muerto	MTS generaliz
12.-	14 m M	Prostata	Embriionario	II	Prostatoctomía US	4500 nuda	VHC	Vivo a > 4 m	No
13.-	2 a M	Cabeza	Embriionario	III	Biopsia	Pend.	VHC	R.P. > 4 m	Local
14.-	2 a M	Cuello	Embriionario	III	Exisión tumoral	Pend.	VHC	R.P. > 1 m	Local.
15.-	8 a F	Ovulo	Embriionario	IV	Exisión Tumoral	Pend.	VHC ADR	Vivo > 1 mes	MTS Pulmon
16.-	7 a M	Henidiafagoma dex.	Embriionario	III	Biopsia	Pend.	VHC	> 1 mes	A.T. +

V.J.: Vejiga Iteal. US: Uterostigmidostomía. MTS: metástasis, R.P.: remisión parcial. A.T.: actividad tumoral. VHC: Vincristina, Actinomicina D, Ciclofosforida, ADR: Adriamicina

En el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General del Centro Médico La Raza, del Instituto Mexicano del Seguro Social, en un periodo de 6 años (del 31 de enero de 1976 al 31 de enero de 1982), se analizaron en forma retrospectiva todos los pacientes con diagnóstico de Rhabdomyosarcoma, se reunieron 16 casos.

Todos los casos se analizaron tomando en cuenta el cuadro clínico y los Hallazgos Histopatológicos, incluyéndose dos casos de Sarcoma indiferenciado no clasificado, a los cuales se les dió el mismo protocolo de manejo que a los Rhabdomyosarcomas.

Se destacan los siguientes datos: edad, sexo, tipo histológico, localización anatómica, tratamiento al que fueron sometidos y los resultados obtenidos con dicho tratamiento, así como la mortalidad y la sobrevivencia de los pacientes.

Se comparan los resultados con los obtenidos en la literatura mundial.

Esta revisión mostró 16 pacientes con edad comprendida entre los 10 meses y los 14 años, más de la mitad de los pacientes (56.25%) quedaron comprendidos entre los 10 meses y los 2 años, 12 correspondieron al sexo masculino (75%) y 4 al femenino (25%), siendo la relación de 3 a 1.

El sitio más frecuente como se muestra en la tabla fue la región genitourinaria. La variedad histológica más frecuente fue la embrionaria (56.25%), seguida de la alveolar (18.75%) y el tipo Botroides se presentó en 12.5%, en dos no fue posible clasificar el sarcoma y no hubo casos de variedad pleomorfa.

Para la clasificación por estadios, se utilizó la propuesta por el Intergupo para el estudio del Rhabdomyosarcoma (24) La cual ya fue expuesta. Como se muestra en la tabla correspondiente la mayoría de los pacientes analizados correspondieron al Estadio III, La suma de los pacientes con estadios III y IV es mas de la mitad (56.25%) del total.



RABDOMIOSARCOMA DE PALADEFER.



RABDOMIOSARCOMA PARATLSTICULAR.

Tratamiento utilizado : en todos se utilizó algún tipo de abordaje - quirúrgico desde la biopsia hasta la cirugía radical. La administración - de la quimioterapia en cada uno de los pacientes se hizo de acuerdo al - protocolo de manejo previamente expuesto (p¹²) Se utilizó VAC para los Estadios I, II, III y VAC más ADR en el Estadio IV .

Radioterapia.- se administró radioterapia con Co 60 al sitio primario y en un paciente se utilizaron radiaciones ionizantes con finalidad paliativa. Las dosis administradas fueron de 2250 a 5000 rads en un periodo de 5 a 6 semanas, generalmente a partir de la sexta semana, no hubo criterio de selección para la administración de radioterapia, a los pacientes que - no se les administró fue por irregularidades en su tratamiento.

TABLA DE DISTRIBUCION ANATOMICA DEL TUMOR

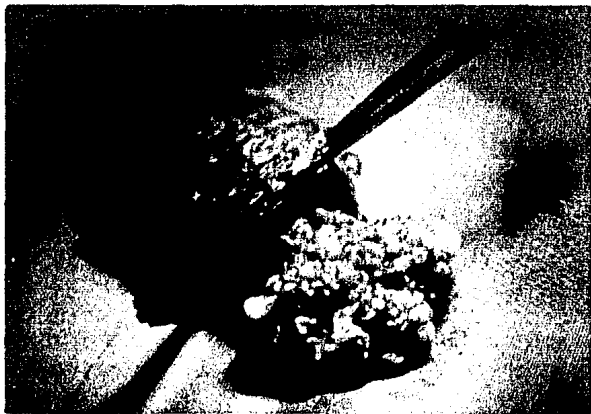
<i>Presentacion Clínica</i>	<i>Número de pacientes</i>	<i>Porcentaje</i>
<i>Inicial</i>		
<i>Región Genitourinaria</i>	8	50.00
<i>Cabeza y Cuello</i>	3	18.75
<i>Extremidades</i>	2	12.50
<i>Gluteo Izquierdo</i>	1	6.25
<i>Tronco (pared torácica)</i>	1	6.25
<i>Intratorácico</i>	1	6.25
TOTAL	16	100 %

TABLA DE VARIEDAD HISTOLOGICA

<i>Varietal Histológica</i>	<i>Número de Pacientes</i>	<i>Porcentaje</i>
<i>Embriionario</i>	9	56.25
<i>Alveolar</i>	3	18.75
<i>Botroides</i>	2	12.50
<i>No Clasificado</i>	2	12.50
Total	16	100 %



RIBDOMIOSARCOMA DE PROSTATA .



RIBDOMIOSARCOMA BOTRYOIDES DE VAGINA

Tabla de Distribución por Estadios

Estadio	Número de pacientes	Porcentaje
Estadio I	2	12.50
Estadio II	5	31.25
Estadio III	6	37.50
Estadio IV	3	18.75
Total	16	100 %

TERAPEUTICA UTILIZADA EN LOS PACIENTES CON RABDOMIOSARCOMA

Tratamiento	Número de pacientes	Porcentaje
1.- Cirugía	16	100 %
a) Biopsia	4	25
b) Excisión tumoral	5	31.25
c) Cirugía radical	7	43.75
2.- Radioterapia	7	43.75
3.- Quimioterapia	16	
a) VAC	13	81.25
b) VAC y ADR	3	18.75

Para fines de este estudio se consideraron evaluables los pacientes sólo después de haber recibido por lo menos 16 semanas de tratamiento.

Se consideraron curados después de dos años de sobrevida sin datos de actividad tumoral o recidiva.

Se tomó como remisión completa la desaparición de la enfermedad, por medios clínicos y de gabinete. Se consideró como remisión parcial, a la disminución del tumor en más del 50% de su volumen y sin respuesta cuando la tumoración presentaba una reducción de menos del 50% de su volumen.

-Correlación absoluta entre sitio primario y sobrevida.

La localización anatómica del tumor primario tiene una influencia definitiva en la sobrevivencia. La localización más frecuente fue la genito-urinaria con 8 pacientes (50%) de estos 6 están vivos y dos fallecieron, aunque su muerte no fue atribuible a la enfermedad neoplásica, sino a complicaciones de la quimioterapia (depresión medular por sepsis). De los 3 localizados en cabeza y cuello, dos están vivos, el otro también falleció por complicaciones inherentes a la quimioterapia (sepsis). La localización de más mal pronóstico fue la de extremidades o regiones vecinas a ellas, los dos pacientes con tumor primario en extremidades fallecieron así como el del gluteo, los 3 con actividad tumoral (Enfermedad Metastásica Generalizada).

-Correlación de supervivencia y cirugía realizada.

A 7 pacientes se les practicó cirugía radical; de estos 5 están vivos 4 a más de dos años y uno a más de 5 meses 1 y dos fallecieron, pero no por actividad tumoral o enfermedad residual sino por complicaciones de Quimioterapia 1 a dos se le practicó autopsia y no se encontró enfermedad residual, la causa de muerte de uno fue sepsis y del otro neumonía aguda lobar (locítica). A 5 se les practicó cirugía conservadora: excisión de la tumoración, de estos dos fallecieron, uno está vivo y libre de enfermedad a más de dos años y dos no son evaluables pues no tienen más de 16 semanas de tratamiento. A 4 se le practicó únicamente biopsia, 2 fallecieron uno-

con enfermedad metastásica generalizada y otro por sepsis por inmunodepresión. Dos estan vivos uno a más de 16 semanas y el otro no es evaluable - por tener menos de ese tiempo de tratamiento .

TABLA DE CORRELACION ENTRE SITIO PRIMARIO Y SOBREVIVIA

<u>Localización anatómica</u>	<u>Vivos</u>	<u>Tiempo</u>	<u>Muertos</u>	<u>Causa</u>
Región Genitourinaria	6	>2 años (5) >5 meses (1)	2	Sepsis X DII (a) Neumonía agn. - nucleocítica (a+)
Cabeza y Cuello	2	>4 meses >1 mes	1	Sepsis X DII
Extremidades	0		2	Por Metástasis
Región Glútea	0		1	Por Metástasis (a+)
Pared costal	1	>2 años		
Heridiafragma dex.	1	>1 mes		

DII : depresión medular

(a) autopsia sin datos de enfermedad residual

(a+) autopsia con enfermedad metastásica generalizada .

TABLA DE CORRELACION DE TIPO DE CIRUGIA Y SOBREVIVIA

<u>TIPO DE CIRUGIA</u>	<u>VIVOS</u>	<u>TIEMPO</u>	<u>MUERTOS</u>	<u>CAUSAS</u>
Radical	5	>2 años (4)	2	Sepsis por DII Neumonía agn. nucleocítica
Excisión tumoral	3	>2 años (1) >1 mes (2)	2	Enfermedad metastásica generalizada
Biopsia	2	>4 meses >1 mes	2	Por Metástasis Sepsis por DII

DII : depresión medular

TOTALES VIVOS : 10 MUERTOS : 6

Correlación absoluta de estadio y Supervivencia .

37

En el estudio I hubo dos pacientes uno está vivo a más de dos años y el otro falleció por neumonía agranulocítica secundaria a depresión inmunitaria por quimioterapia. En el estadio II se clasificaron 5 pacientes, de estos 4 están vivos, 3 a más de dos años, uno a más de 16 semanas y uno falleció (rhabdomyosarcoma alveolar de brazo) con enfermedad metastásica generalizada. En el estadio III se clasificaron 6 pacientes, de estos 4 están vivos, uno a más de dos años, otro a más de 16 semanas y los otros dos no son evaluables. Dos fallecieron (regione prostatovesical y paladar) por complicaciones secundarias a inmunodepresión por quimioterapia, pero sin datos de actividad tumoral (corroborados por autopsia). En el estadio IV se agruparon 3 pacientes, de estos, 2 fallecieron por enfermedad metastásica generalizada y el otro está vivo pero no es evaluable ya que solo tiene un mes de tratamiento.

TABLA DE CORRELACION DE ESTADIO Y SOBREVIVENCIA

ESTADIO	VIVOS	TIEMPO	MUERTOS	CAUSA
I	1	>2 años	1	Neumonía agranulocítica
II	4	>2 años (3) >5 meses (1)	1	Enfermedad Metastásica
III	4	>2 años (1) >4 meses (1) >1 mes (1)	2	Sepsis por depresión medular
IV	1	>1 mes	2	Enfermedad metastásica
TOTAL	10		6	

Correlación absoluta de Tipo Histológico y Supervivencia .

La variedad histológica más frecuente fue la embrionaria (9/16) de estos 3 fallecieron, pero ninguno por causa atribuible a la enfermedad neoplásica. Es notoriamente significativo que los 3 pacientes con tipo Alveolar hallan fallecido y en estos la causa se fue atribuible a la neoplasia.

TABLA DE CORRELACION DE TIPO HISTOLOGICO Y SOBREVIVENCIA

<u>TIPO HISTOLOGICO</u>	<u>VIVOS</u>	<u>TIEMPO</u>	<u>MUERTOS</u>	<u>Causa</u>
<u>EMBRIONARIO</u>	6	>2 años (1) >5 meses (1) >4 meses (1) >1 mes (1)	3	2 por sepsis por DM 1 por neumonia aguda locitica
<u>ALVEOLAR</u>	0		3	Enfermedad metastásica generalizada
<u>BOTROIDES</u>	2	>2 años	0	
<u>NO CLASIFICADO</u>	2	>2 años	0	
<u>TOTAL</u>	<u>10</u>		<u>6</u>	

La variedad histológica Botroides se presentó en dos pacientes y exclusivamente en vagina, los dos están vivos a más de dos años. Hubo dos casos de Sarcoma Indiferenciado no Clasificado y están vivos a más de dos años.

Sitios de Recurrencia .

De los pacientes con tumor localizado en región genitourinaria solo uno localizado en ovario presentó diseminación intrabdominal y metástasis pulmonares. De los localizados en cabeza y cuello 2 tuvieron recurrencia local, pero actualmente se encuentran en remisión continua. Los pacientes con tumoración en extremidades o en regiones vecinas a ellas presentaron recurrencia local y metástasis. Un paciente con tumoración localizada en pared costal no ha presentado recurrencia local ni metástasis, otro con tumoración en hemidiafragma no es evaluable ya que sólo tiene un mes de tratamiento .

De los pacientes en Estadio IV los sitios más frecuentes de metástasis fueron pulmón y médula ósea, uno presentó diseminación a tejidos para pancreáticos .

Complicaciones de la Terapéutica .

Las mayores complicaciones se relacionaron con la quimioterapia y de presión inmunológica secundaria a la misma. De los 6 fallecimientos 3 son atribuibles a depresión inmunológica; dos de ellos documentados mediante autopsia y el otro por datos clínicos y de laboratorio (Leucopenia severa) Los otros 3 fueron por enfermedad metastásica generalizada ; uno también documentado por autopsia. De los 7 pacientes que recibieron Radioterapia presentaron morbilidad atribuida a la misma (proctitis, vulvitis y dermatosis post radiación) . por lo cual hubo de reducirse la dosis planeada .

SIÑOS Y SIGNOS MÁS FRECUENTES EN RELACION A LA LOCALIZACIÓN
DEL TUMOR

Localización	No de Pacientes	Síntomas y Signos
Región Genitourinaria	8	Tumor
	4	Dolor regional
	3	Disuria
	2	Retención urinaria
	2	Sangrado genital
	1	Constipación
	1	iscitis
	2	antecedente de traumatismo
	4	Rechazamiento de Vejiga y/o Recto
	5	Uretero-pielectasia y/o Hidronefrosis
	2	Defecto de llenado vesical
	2	Compresión o rechazamiento de ilíacas
	Cabeza y Cuello	3
2		Obstrucción de vías respiratorias superiores
Total : 3 casos		Adenopatías
2		Hipertensión
1		Rinorrea
1		Dolor
1		Exoftalmos
1		Epistaxis
1	antecedente de traumatismo	
Extremidades	2	Tumor
	1	Dolor
	Total : 2 casos	Linfedema
	1	Red venosa colateral
	1	antecedente de traumatismo .
	1	Adenopatías

SÍNTOMAS Y SIGNOS MÁS FRECUENTES EN RELACION A LA LOCALIZACIÓN
DEL TUMOR

41

Localización	No de pacientes	Síntomas y Signos /
Gluteo izquierdo	1	Tumor
Total : 1 caso	1	Adenopatías
	1	Red Venosa colateral
Pared costal	1	Tumor
Total : 1 caso	1	Dolor regional.
	1	Antecedente de traumatismo
Herediafragma	1	Tumor
Total : 1 caso	1	Hallazgo radiológico
	1	Derrame pleural
	1	Antecedente de traumatismo

CONCLUSIONES:

Aun cuando nuestro grupo de pacientes es pequeño y no tiene significación estadística, los resultados concuerdan en general con los reportados en la Literatura mundial. Se encontró similar frecuencia de presentación en cuanto a: edad, sexo, tipo histológico y estadio. Diferimos notablemente en el sitio anatómico de presentación, ya que en todas las series consultadas el más frecuente fue Cabeza y Cuello y en nuestros pacientes fue la región genitourinaria.

Hubo correlación significativa entre sobrevida, estadio, variedad histológica, sitio anatómico de presentación y tipo de cirugía realizada. Teniendo el mejor pronóstico, los estadios iniciales, los tumores localizados en región genitourinaria, la variedad histológica embrionaria y botroides y los sometidos a cirugía radical.

De los 10 pacientes que se encuentran vivos 7 son evaluables, de estos, 5 se encuentran libres de enfermedad a más de dos años y uno a más de 16 semanas, el otro en remisión parcial.

La mortalidad global fue elevada (37.5%), pero se vio aumentada por las complicaciones de la quimioterapia (50% de los fallecimientos). Llamamos también la atención que 5 de los 6 pacientes fallecidos hallan sido menores de 28 meses de edad.

Consideramos que el manejo Multidisciplinario con Cirugía, Quimioterapia y Radioterapia, que se está dando a estos pacientes es el adecuado, pero, pensamos que pueden mejorarse los resultados de sobrevida con una vigilancia más estrecha de los mismos, encaminada a detectar con oportunidad las complicaciones que en un momento dado pueden ser causa de su muerte, para prevenir las y darles el tratamiento oportuno.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Vital statistics of The United States 1973, Vo. 11 (Mortality), Part. B, Department of Health Services National Center for Health Statistics Rockville, MD 1975.
- 2.- Losa S. n. , Arriaga F.L., Variaciones trascendentales de la Mortalidad por edades en México. Rev. Sal. Publica de México 19 (11):13, 1977.
- 3.- Young J.L. and Miller R.H. Incidence of Malignant tumor in U.S. Children. J. Ped. 86:254, 1975.
- 4.- Ravitch, M., Welch, K., Benson, C., Wiendeen, E. and Randolph. Pediatric Surgery; Rhabdomyosarcoma. Year Book, Medical Publisher Inc. 1979.
- 5.- Stobbe, G. and Dargeon, H.W. Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescents. Cáncer 3:826, 1950.
- 6.- Stout, H.P. Rhabdomyosarcoma of Skeletal Muscles, Ann. Surg. 123: 447, 1946.
- 7.- Murphy S.C. y cols. Rhabdomyosarcoma de Vejiga; Rev. Mex. De Urol. 35-453-62, 1966.
- 8.- Mc Farland J. Sarcoma Of The Vagina. A Statistical Study of 102 Cases with report of a new case of the grape like Sarcoma of the Vagina in an infant. Am. J. Med. Sc.: 141: 570-588, 1911.
- 9.- Duge H. Ueber einen fall von traubensarkom der Scheide mit Metastasen in der Lupe. Virchows Arch., 277: 1, 1930.
- 10.- Huffman J. Ginecología en la infancia y en la adolescencia. P 210. 1971.
- 11.- Miller K.: Peber das sogenannte traubensformige sarkom des scheide beim kinde. Arch. Gynak. 133:100, 1928.
- 12.- Mc Farland, J.: Surg. Gynec. and Obst., 61:42-57 1935.

- 13.- Ulleeder, H. y Quan, S. H.: *Sarcoma botryoides: complete excision of the tumor in an infant by combined abdominal and perineal approach.* *S. Clin. North America*, 27: 5, 1240-1245. 1947.
- 14.- Shackman, R. *Sarcoma botryoides of the genital tract in female children.* *Brit. J. Surg.*, 38:26. 1950.
- 15.- Gross, R. E. *The surgery of infancy and childhood. Its principles and techniques* (p p 503-506). W.B. Saunders Company Philadelphia, and London. 1953.
- 16.- Pach, G. T.; *Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle, a report of 100 cases 1929 - 1944.* *Surgery*, 32: 1023, 1952.
- 17.- D'Angio, F. J.; Farber, S. y Haddock, C. I. *Patientation of R-ray by actinomycin D.* *Radiology*, 73: 175 1959.
- 18.- Pinkel, D. y Pickren, J.: *Rhabdomyosarcoma in children.* *JNH*. 75:193, 1961.
- 19.- Maurer H. *Intergroup rhabdomyosarcoma Study Objectives and clinical Staging Classification.* *J. Pediatric Surg.* 10: 977-978, 1975.
- 20.- Sutow, W.W., Sullivan, M.P., Ried, H.L., Taylor, H. G. and Griffith, K.M.; *Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma.* *Cancer* 25: 1385-1390, 1970.
- 21.- Young J.L. and Miller R. W.; *Incidence of malignant tumor in U.S. Children.* *J. Pediatric.* 86: 254-258 , 1975.
- 22.- Miller, R.W. and Dalinger, N.A.: *Fatal rhabdomyosarcoma among children in the United States, 1960-69.* *Cancer* 34: 1897, 1974 .
- 23.- Sutow, W.: *Pediatric Oncology . Malignant tumors of the soft tissues; Year Book Medical Publisher Inc. 1975 .*
- 24.- Harold H. Maurer, Moon T., Donaldson M., Fernandez C., Gehan E., Hamm Hammond D., Hays D., Lawrence W., Newton W., Ragab A., Raney B., Soule E., Sutow W. and Tefft M. *THE INTERGROUP RHABDOMYOSARCOMA STUDY . A Preliminary Report.* *Cancer* 40(15): 2015- 2026 ; Nov. 1977.

- 25.- Donaldson, S.S., Castro, J. R., Wilbur, J.R. and Jesse, R.H., Rhabdomyosarcoma of head and neck in children - Combination treatment by surgery, irradiation, and chemotherapy. *Cancer* 31 : 26 - 35. 1973.
- 26.- El Shernamy M. Rhabdomyosarcoma of head and neck in children. *J. Laryngol Otol* 1980, Jun. 94 (6): 677 - 82.
- 27.- Pratt C., Smith J. , et al. Factors leading to delay in the Diagnosis and affecting Survival of Children With Head and Neck Rhabdomyosarcoma *Pediatrics* Vol. 61 (1) 30-34 Jan 1978.
- 28.- Correa P. Arias Stella J., Perez Tamayo R., y Carbonell L. : Texto de Patología, México. La Prensa Medica Mexicana 1970.
- 29.- Dale G. Johnson Tendencias actuales en la cirugía para el tratamiento del rhabdomyosarcoma en la Infancia *Cancer* 35: 916, 1975.
- 30.- García Frigoyen y cols- Rabdomiosarcoma de Vejiga *Rev. Mex. de Urol* 35(16) 479 - 484 Nov. Dic. 1975.
- 31.- Dritschilo rivitoly et al, The role of radiation therapy in the Treatment of soft Tissue Sarcomas of Childhood *Cancer* 42 (3): 1192 - 1203, Sept. 1978.
- 32.- Hensley, Michael F., et al. acute Granulocytic Leukemia Following Treatment of rhabdomyosarcoma. *Am. J. Dis Child* Vol. 131, 7417, Dec. 1977
- 33.- Tefft M. , Hays D., Roney R. B., Lawrence W., Soule E. Donaldson M. H. Sulow W. Gehan E. Radiation to regional nodes for rhabdomyosarcoma of the Genitourinary Tract in Children: Is it Necessary? *Cancer* 45: 3065 - 3068, 1980.
- 34.- Heyn R. M. The Roles of Chemotherapy In The Manejement of soft Tissue Sarcomas. *Cancer*, 35: 921 - 924, 1975.
- 35.- Heyn, R. M. Holland R., et. al.: The role of combined chemotherapy in The treatment of rhabdomyosarcoma in children. *Cancer*, 34: 2128-2142, 1974.
- 36.- Higby, D. J., Yates, J. W., Henderson, E. S., et al.: Filtration Leukapheresis for granulocyte transfusion therapy. *New. Engl. J. Med.*, 929: 761 - 766 1975.

- 37.- Rازه, n., Perez, C., Lee, F., Ragab, A., Askin, F., and Vietti, T.:
Combined treatment modalities of rhabdomyosarcoma in children. *Cancer* 39: 2415 - 2421, 1977 .
- 38.- Ranson J., Pratt, C., Sharis, E., Childhood rhabdomyosarcoma of the -
extremity: results of combined modality therapy. *Cancer* 40:2810 - 28-
16, 1977.
- 39.- Dillon, E., Partin, G., The role of diagnostic radiology in the diag-
nosis and management of rhabdomyosarcoma in young persons. *Clin. Ra-
diol.* 29, 53-59, 1978 .
- 40.- Exelby, P., Ghavini, F., Jereb, B., Genitourinary Rhabdomyosarcoma in
Children. *J. Ped. Surg.* Vol 13, No 6D; 746.-751 , Dec 1978 .
- 41.- Hays Daniel. Pelvic Rhabdomyosarcoma in Childhood
Cancer 45: 1810- 1980 .
- 42.- Gutiérrez V. y De Rubens V. Rhabdomyosarcoma paratesticular. *Bol. Med.
Hosp. Infant.* Vol 31 (1) : 123-127 , 1974 .
- 43.- Kumar, M., Green, A., Smith, J., Pratt, C., Combined Therapy for Malignant
Tumors of the Chest Wall in Children.
J. Ped. Surg., Vol 12, (6): 991-999, Dec. 1977 .
- 44.- Nagaraj, H., Kmtz, D., Leitner, C., Rhabdomyosarcoma of the Bile Ducts
Journal of Pediatric Surgery, Vol 12, No 6 : 1071- 1074. Dec, 1977.
- 45.- Thomas W.J. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma in childhood.
Am. J. Dis. Child. 135(5): 469-71 . May 1981.
- 46.- Maurer H.M. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II Objectives and -
study designs . *J. Pediatr. Surg.* 15 (3): 371-2 Jun. 1980.